

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Année scolaire 1919-1920. — N° 271

CONTRIBUTION
A L'ÉTUDE DE
L'HÉTÉROTAXIE SPLANCHNIQUE TOTALE
(INVERSION DES VISCÈRES)

THÈSE

PRÉSENTÉE

A LA FACULTÉ DE MÉDECINE & DE PHARMACIE DE LYON

Et soutenue publiquement le 29 Juin 1920

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

Léon ROUGET

Né à PAMBERS (Ariège), le 21 Octobre 1894

PAMBERS

IMPRIMERIE DE LOUIS NARBONNE

PLACE DES JACOBINS

1920

CONTRIBUTION

A l'Etude de l'Hétérotaxie Splanchnique totale

(INVERSION DES VISCÈRES)

PERSONNEL DE LA FACULTÉ

MM. HUGOUNENQ Doyen.
J. LEPINE Assesseur.

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. AUGAGNEUR, SOULIER, CAZENEUVE, PIERRET,
BEAUVISAGE, LACASSAGNE, MORAT, TESTUT, POLLOSSON (M).

PROFESSEURS

Cliniques médicales.....	}	MM. TEISSIER
Cliniques chirurgicales.....		ROQUE
Clinique obstétricale et Accouchements.....		BARD
Clinique ophtalmologique.....		TIXIER
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.....		BERARD
Clinique des maladies nerveuses et mentales.....		FABRE
Clinique des maladies des enfants.....		ROLLET
Clinique des maladies des femmes.....		NICOLAS
Physique biologique, Radiologie et Physiothérapie.....		LEPINE (J.)
Chimie biologique.....		WEILL
Chimie organique et Toxicologie.....		POLLOSSON (A.)
Matière médicale et Botanique.....		CLUZET
Parasitologie et Histoire naturelle médicale.....		HUGOUNENQ
Anatomie.....		MOREL
Anatomie générale et Histologie.....		MOREAU
Physiologie.....		GUIART
Pathologie interne.....		LATARJET
Pathologie et Thérapeutiques générales.....		POLICARD
Anatomie pathologique.....		DOYON
Médecine opératoire.....		COLLET
Médecine expérimentale et comparée.....		MOURIQUAND
Médecine légale.....		PAVIOT
Hygiène.....		X...
Thérapeutique.....		ARLOING (F.)
Pharmacologie.....		ETIENNE MARTIN
		COURMONT (P.)
		PIC
		FLORENCE

PROFESSEURS ADJOINTS

Maladies des oreilles, du nez et du larynx.....	MM. LANNOIS
Pathologie externe.....	VALLAS.
Maladies des voies urinaires.....	ROCHET
Propédeutique de gynécologie.....	CONDAMIN

CHARGÉS DE COURS COMPLEMENTAIRES

Chimie minérale.....	MM. BARRAL,	agrége
Chirurgie infantile.....	NOVE-JOSSERAND,	—
Accouchements.....	COMMANDEUR,	—
Embryologie.....	X...,	—
Anatomie topographique.....	PATEL,	—
Botanique.....	BRETIN,	—
Chirurgie expérimentale.....	VILLARD,	—
Clinique infantile.....	X...,	—
Déontologie et médecine professionnelle.....	X...,	—

AGRÉGÉS

MM.	MM.	MM.	MM.
BARRAL	LERICHE	SAVY	BONNAMOUR char
COMMANDEUR	THEVENOT Léon	FROMENT	gé des fonctions
NEVEU-LEMAIRE	TAVERNIER	THEVENOT Lucien	SARVONAT id.
LAROYENNE	CADE	PIERY	FAVRE id.
VORON	GUILLEMARD	COTTE	GRAVIER id.
NOGIER	GARIN	DUROUX	ROUBIER id.
BRETIN			

M. BAYLE, Secrétaire

EXAMINATEURS DE LA THESE

MM. PIC, Président ; TOURMONT, Assesseur ;
MM. PIERY et BONNAMOUR, Agrégés.

La Faculté de médecine de Lyon déclare que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner ni approbation ni improbation.

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Année scolaire 1919-1920. — N° 271

CONTRIBUTION
A L'ÉTUDE DE
L'HÉTÉROTAXIE SPLANCHNIQUE TOTALE
(INVERSION DES VISCÈRES)



THÈSE

PRÉSENTÉE

A LA FACULTÉ DE MÉDECINE & DE PHARMACIE DE LYON

Et soutenue publiquement le 29 Juin 1920

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

Léon ROUGET

Né à PAMIER (Ariège), le 21 Octobre 1894

PAMIER

IMPRIMERIE DE LOUIS NARBONNE

PLACE DES JACOBINS

—
1920

A MON PÈRE ET A MA MÈRE

Témoignage d'inaltérable affection.

A MES SŒURS, A MON BEAU-FRÈRE,

MEIS ET AMICIS

A LA MÉMOIRE DE MES CAMARADES

TOMBÉS AU CHAMP D'HONNEUR



Digitized by the Internet Archive
in 2026

A MON PROFESSEUR DE THÈSE

Monsieur le Professeur PIC

Nous lui devons les matériaux de ce travail et
sommes heureux de lui en témoigner notre res-
pectueuse gratitude.

A MONSIEUR LE DOCTEUR ROUBIER

Nous le remercions de nous avoir inspiré
le sujet de cette thèse.

A MES JUGES

A MES MAÎTRES DE TOULOUSE & DE LYON

Introduction

Nous avons eu l'occasion, d'observer un cas d'hétérotaxie splanchnique totale dans le service de Monsieur le Docteur Roubier, Médecin des Hôpitaux de Lyon ; c'est-ce qui nous a déterminé à faire de cette anomalie le sujet de notre thèse.

Nous n'avons pas la prétention, dans ce modeste travail d'apporter beaucoup d'idées nouvelles, nous nous déclarerons satisfaits si nos efforts sont parvenus à grouper, en ces quelques pages, les diverses études qui ont été faites sur cette question.

Nos connaissances embryologiques sont trop médiocres pour que nous entrions dans une discussion approfondie des théories ontogéniques proposées, nous nous contenterons de quelques lignes sur chacune d'elles déclarant bien au-dessus de notre compétence les expériences difficiles auxquelles il faudrait nous livrer pour en tirer une opinion personnelle, et nous insisterons surtout sur le diagnostic que des lésions de l'appareil respiratoire rendent quelquefois délicat...

Pour l'exposé de cette revue générale nous avons adopté le plan suivant :

- I *Définition et historique.*
- II *Autopsie d'un sujet atteint d'hétérotaxie
splanchnique totale (anatomie pathologique)*
- III *Théories ontogéniques (Pathogène).*
- IV *Etude Clinique (symptomatologie).*
- V *Diagnostic.*
- VI *Observations.*
- VII *Conclusions.*

CHAPITRE I^{er}

Définition et Historique

Parmi les différents termes employés par les auteurs pour désigner cette anomalie : inversion des organes, transposition viscérale, situs inversus, situs lateralis, hétérotaxie ; ce dernier créé par Geoffroy St Hilaire 1836 a paru le plus propre et est universellement adopté.

TAXIS : arrangement. ETEROS : différent.

L'Hétérotaxie peut être définie : l'inversion congénitale des rapports des organes, de sorte que les organes normalement situés à gauche de la ligne médiane se trouvent à droite et réciproquement.

L'existence d'une pareille anomalie a depuis longtemps intrigué les anatomistes, d'autant plus que contrairement à la plupart des anomalies intéressant les organes essentiels à la vie, elle est compatible avec une existence aussi longue que celle des individus normalement constitués.

Elle est connue depuis très longtemps. Aristote parle d'animaux dont le foie était à gauche et la rate à droite. Peut-être Hippocrate a-t-il voulu parler de l'hétéro

taxie, lorsqu'il signale « le prolapsus du cœur sur le côté »

Une longue période de silence suivit. Il faut venir jusqu'aux ^{xvii}^{me} et ^{xviii}^{me} siècles pour trouver des études sur cette question. Mais cette époque ne connaissait pas encore les procédés d'auscultation et de percussion qu'a apportés le ^{xix}^e siècle, aussi ne nous donne-t-elle guère que des compte-rendus d'autopsies. Les diagnostics portés *in vivo* consacraient pour la plupart des erreurs; beaucoup de dextrocardies acquises furent prises pour des dextrocardies congénitales.

Riolan 1649, rapporte que le cœur de Marie de Médicis battait à droite.

D'après Dareste, le passage suivant de Molière dans le « Médecin malgré lui » fait allusion à l'invalidé à l'autopsie duquel Morand trouva une inversion viscérale :

« Géronte. — Il n'y a qu'une chose qui m'a choqué, c'est l'endroit du foie et du cœur. Il me semble que vous les placez autrement qu'il ne sont, que le cœur est du côté gauche et le foie du côté droit. »

« Sganarelle. — Oui, cela était autrefois ainsi, mais nous avons changé tout cela, et nous faisons maintenant la médecine d'une méthode toute nouvelle. »

Cette autopsie de Morand fut celle d'un homme de 72 ans. Elle suscita un grand intérêt et fut célébrée dans ces vers :

La nature peu sage et sans doute en débauche
plaça le foie au côté gauche
et de même, vice versa
le cœur à la droite plaça.

De nombreuses observations ont été publiées par la

suite, dans le monde entier. En 1836 Geoffroy St Hilaire en compte 60. Monsieur le Professeur Pic en 1895 réunit les cas dont il a été fait mention depuis 1836 ; il arrive à un total de 190.

Depuis 1836 c'est une moyenne de trois à quatre observations publiées par an, ce qui n'est pas une quantité négligeable. Toutefois, s'il est vrai de dire avec M. Gingeot qu'il n'est pas un praticien qui n'ait observé au cours de sa carrière un ou deux cas d'inversion viscérale, il faut restreindre cette assertion aux cas observés pendant la vie ; en revanche bien des observateurs n'ont pu faire l'examen nécropsique des sujets qu'ils ont observés. D'un autre côté beaucoup de relations anatomiques ont été publiées sans observations cliniques correspondantes. Ainsi les seuls cas publiés à Lyon, par Odin et Orcel sont des trouvailles d'autopsie.

Les cas, dans lesquels à une observation clinique complète a pu être superposée une autopsie confirmative du diagnostic, constituent de beaucoup l'exception. Nous citerons celui de Monsieur le Professeur Pic concernant une femme de 35 ans atteinte d'hétérotaxie splanchnique totale avec persistance du thymus.

Ballantyne 1897 analysa 45 cas relatés pendant les années 1894-1895-1896-1897. David Laudsborough 1898 lui communiquait 3 observations qu'il avait prises concernant deux hommes et un jeune garçon, natifs de Formose, atteints de paludisme : « Nos malades paludéens se plaignaient de la présence d'une masse dure ou douloureuse dans le côté de leur abdomen ; si je leur demandais où se trouvait exactement cette masse, ils portaient d'ordinaire la main au côté gauche.

Dans les trois cas dont je parle, les malades indiquèrent le côté droit et plaçant là ma main, j'ai senti aussitôt une tumeur ferme et dure avec bord échancré, disparaissant sous l'angle des côtes, tout à fait comme une rate. Au niveau de la région mammaire, le cœur était senti battant nettement à droite et on ne percevait pas la plus légère pulsation au côté gauche. L'auscultation et la percussion confirmèrent l'impression que le cœur était transposé ; aucun trouble pulmonaire ne fut observé auquel on aurait pu attribuer ce déplacement du cœur. Le foie était à gauche. Chez le garçon, un souffle systolique intense et rude, se faisait entendre dans toute la région précordiale, répondant probablement à une sténose congénitale de l'orifice pulmonaire. »

CHAPITRE II

Autopsie d'un sujet atteint d'hétérotaxie splachnique totale

Crâne. — L'hémisphère cérébral droit est plus volumineux et plus lourd que le gauche.

Thorax. — Le poumon droit comprend 2 lobes, le poumon gauche 3. La Bronche gauche est plus oblique, plus courte et plus volumineuses que la bronche droite.

Avant l'ouverture du sac péricardique, on constate que la position du cœur est exactement symétrique de celle d'un cœur normal.

Le cœur mis à nu, permet d'étudier, la disposition réciproque de ses cavités ; le cœur pulmonaire est celui qui est le plus rapproché de la ligne médiane ; le cœur aortique en est le plus éloigné ; l'infundibulum de l'artère pulmonaire se dirige de bas en haut et de gauche à droite ; l'aorte la croise de bas en haut et de droite à gauche puis embrasse la bronche droite dans sa concavité. La pointe du cœur est formée par le cœur aortique. L'axe du cœur est oblique de haut en bas et de gauche à droite. Les cavités ventriculaires et auriculaires sont d'ailleurs, sauf leur inversion, normalement con-

formées. En un mot le cœur droit est artériel le cœur gauche est veineux à parois plus minces.

L'artère coronaire droite est devenue artère coronaire gauche et inversement.

C'est la branche droite de l'artère pulmonaire qui présente le cordon fibreux vestige du canal artériel.

La crosse de l'aorte est dirigée vers la droite ; puis l'aorte occupe le côté droit de la colonne vertébrale, et vers le milieu de la région thoracique, la ligne médiane. De l'aorte naissent 1° la sous clavière droite, 2° la carotide primitive droite ; 3° un tronc artériel brachio-céphalique gauche.

La veine cave inférieure occupe le côté gauche de la colonne vertébrale et se jette comme la veine cave supérieure dans l'oreillette gauche.

L'œsophage se porte d'abord à droite jusqu'à la 3^e vertèbre dorsale, il s'infléchit à droite et, arrivé au niveau de la 7^e dorsale, se dévie de nouveau à droite, jusqu'à son abouchement dans l'estomac.

Diaphragme. — L'orifice de la veine cave inférieure est à gauche. La grande veine azygos est à gauche, la petite à droite.

Les rapports des phréniques des pneumo-gastriques sont inversés. C'est le récurrent droit qui contourne la crosse aortique.

Abdomen. — Le cardia et la grosse tubérosité de l'estomac sont à droite, le pylore est à gauche. Les 4 portions du duodenum forment dans leur ensemble un fer à cheval, dont la concavité dirigée à droite entoure la tête du pancréas.

Le cœcum et l'appendice sont placés dans la fosse iliaque gauche.

Le côlon iliaque décrit dans la fosse iliaque droite une courbe à concavité interne.

Le côlon pelvien se porte transversalement du bord droit au bord gauche du détroit supérieur, il s'infléchit ensuite en bas, en arrière et en dedans jusqu'au bord de la troisième vertèbre sacrée, où il se continue avec le rectum.

La rate est sous le diaphragme, à droite, en rapport avec le rein droit. Le foie est à gauche ; son lobe gauche est le plus gros et appuie par sa face inférieure sur le rein gauche ; son lobe droit est le plus petit. Sa face inférieure offre des saillies et des dépressions exactement symétriques de celles qu'elle présente à l'état normal. La fossette cystique est en regard du bord externe du grand droit de l'abdomen du côté gauche.

Le rein gauche pèse plus que le rein droit et descend un peu plus bas. Les veines spermatiques gauches se jettent dans la veine cave inférieure, les droites dans la veine rénale.

Malformations associées : L'hétérotaxie s'accompagne quelquefois d'autres malformations. On a signalé le cœur à trois chambres (cas de Jellett) deux oreillettes s'ouvrant dans un ventricule commun, la subdivision de la rate en plusieurs lobes, le foie multilobé, la rigidité d'un pouce, l'union de la veine cave supérieure et de la veine cave inférieure avant leur entrée dans l'oreillette. Monsieur le Professeur Pic a observé la persistance du thymus ; cette glande avait une longueur

de 10 centimètres, une largeur de 5 centimètres, un poids de 53 grammes et n'offrait d'ailleurs aucune altération appréciable à l'œil nu. Le rôle du thymus quoique plein d'obscurité, paraissant lié au développement de l'être, Monsieur le Professeur Pic s'est demandé si la persistance de cet organe n'aurait pas quelque connexion avec l'hétérotaxie splanchnique. Mais la malade chez laquelle il l'a observée était porteuse d'un goître Kystique de petit volume. Aussi pose-t-il la question sans conviction, pensant qu'il s'agissait peut-être d'une simple reviviscence thymique, qu'on observe souvent dans les cas de lésions du corps thyroïde.

Les malformations cardiaques ou vasculaires surajoutées ne font jamais défaut dans les dextrocardies congénitales qu'on désignait autrefois sous le nom de dextrocardies congénitales pures, tandis qu'elles manquent habituellement dans l'hétérotaxie splanchnique totale. Dans cette anomalie, le sujet est en miroir et ne présente par ailleurs aucun trouble. C'est pourquoi nous avons étudié l'anatomie pathologique avant les symptômes, l'autopsie révélant, plus souvent que l'examen clinique, ce vice de conformation.

CHAPITRE III

Etude Clinique

Les hétérotaxies ne sont pas des anomalies exceptionnelles, cela tient à ce qu'elles ne s'accompagnent d'aucun trouble fonctionnel qui mette sur la voie de leur diagnostic. On les observe par hasard chez l'adulte; elles passent inaperçues chez les nouveaux nés sauf si ceux-ci sont atteints par ailleurs de malformations qui attirent l'attention de l'entourage. Elles semblent plus fréquentes chez l'homme que chez la femme, deux fois plus dans les cas signalés par Ballantyne.

Il ne paraît pas évident que ces anomalies soient transmises par hérédité. Lancisi rapporte l'histoire d'une famille dont les membres pendant 4 générations successives étaient atteints de cœur à droite. Il s'agissait probablement d'hypertrophie du cœur droit.

Les cas d'influence familiale sont très rares. Une observation unique de E. Røgi nous montre cette anomalie intéressant un frère et une sœur.

Le sujet atteint d'hétérotaxie serait gaucher : ce symptôme fonctionnel unique, faisant défaut la plupart du temps, nous n'examinerons que les signes physiques.

On a dit que le tourbillon des cheveux était contourné de gauche à droite, que le testicule droit descendait plus bas que le gauche ; ces signes n'ont été que très rarement observés ; le diagnostic ne saurait être déduit de leur existence, il repose surtout sur l'examen du cœur, du foie et de l'estomac ; il est vérifié par la radioscopie.

CŒUR :

Inspection. — La pointe bat à la région mamelonnaire droite.

Palpation. — Elle localise le choc de la pointe et permet souvent de situer le milieu de la base en faisant percevoir le claquement sigmoïdien diastolique de Friedreich, vulgarisé surtout par M. le Professeur Bondet et son élève Cabal.

Percussion. — Elle donnera une idée de la forme générale de l'organe. Nous emploierons le procédé de percussion avec dépression latérale découvert par Schott, bien étudié et mis en pratique par M. le Professeur Pic et son interne Varay. Il consiste à percuter concentriquement avec un seul doigt de la main droite le médius gauche appliqué légèrement sur la paroi thoracique, tandis que l'index et l'annulaire gauches la compriment fortement, empêchant les vibrations du sternum et des côtes de fausser les résultats et ne permettant pas aux vibrations produites au point percuté de se propager aux organes voisins. Au lieu de présenter une zone de transition, la limite entre les parties

mates et les parties sonores est absolument tranchée et il est facile de mesurer les déplacements du cœur chez un même sujet suivant les attitudes. Le volume du cœur se montre normal, de même sa mobilité.

Auscultation. — Donne les niveaux auxquels s'entendent au maximum les bruits cardiaques. Elle ne révèle ni souffles ni bruits surajoutés.

Axe du Cœur. — En joignant le milieu de la base à la pointe on obtient une ligne se dirigeant de haut en bas, de gauche à droite, symétrique de l'axe du cœur normalement situé.

Radioscopie. — Elle montre à droite du sternum, une masse sombre animée de battements.

Electrocardiogramme. — En dérivation I (main droite et main gauche) les oscillations s'inscrivent au-dessous de la ligne des abscisses, elles sont en miroir. (Nicolai).

FOIE :

La percussion le révèle à gauche. L'examen à l'écran le montre disposé symétriquement à la normale.

ESTOMAC :

L'espace semi-lunaire de Traube se trouve à droite, limité en haut par une ligne courbe, concave en bas et en dedans répondant au lobe droit du foie, au bord

inférieur gauche du cœur, au bord inférieur du poumon droit, à l'extrémité antérieure de la 9^e côte, en bas par une ligne courbe concave en haut et en dehors, répondant au rebord costal depuis le point où ce rebord est croisé par le lobe droit du foie jusqu'à l'extrémité antérieure de la 11^e cote.

Après ingestion de liquide, le clapotage gastrique s'entend à droite. L'examen à l'écran vérifie son orientation, il sera pratiqué soit après ingestion de lait bismuthé, soit après ingestion d'un mélange effervescent.

CHAPITRE IV

Pathogénie

WINSLOW, au début du XVIII^e siècle, rapporte le situs inversus à une malformation primitive du germe.

Les théories qui ont suivi attribuent sa production à une anomalie survenant pendant la vie embryonnaire.

La première explication scientifique fut donnée par SERRES, en 1834 : Le pivot de l'inversion des viscères serait le développement anormal du lobe gauche du foie et l'atrophie de son lobe droit, à la période embryonnaire ; la situation inverse des autres viscères serait consécutive.

Dans le cas de monstres doubles à têtes séparées, les deux foies sont unis, l'un des fœtus a le foie à droite et sera normal, l'autre l'a à gauche et sera inversé. Dans le cas d'un fœtus unique inversé, on pourrait admettre qu'il est le survivant des jumeaux d'un même œuf.

Les faits ne justifient pas ces assertions ; on ne trouve pas trace d'un embryon atrophié, à la naissance d'un inversé. Dans le cas de monstres doubles à têtes séparées, il n'y a pas toujours un inversé. De plus le foie n'est pas le *primum movens* de l'hétérotaxie ; elle se révèle avant la naissance des bourgeons hépatiques.

VIRCHOW expose la même théorie en rapportant la situation anormale du foie dans le cas d'un fœtus unique, à une torsion du cordon ombilical dans un sens déterminé.

Mais la torsion du cordon peut se faire dans un sens ou dans l'autre sans que l'inversion en soit la conséquence.

Nous devons à DARESTE (1859), la théorie la plus séduisante. Pour cet auteur, le *primum movens* de l'hétérotaxie splanchnique n'est pas la situation anormale du foie, mais celle du cœur. Contrairement à Bichat qui faisait de la symétrie, le caractère des organes de la vie animale et de l'asymétrie, celui des organes de la vie organique, il admet que tous sont primitivement formés de deux moitiés symétriques ; ce caractère, persistant pour quelques-uns, disparaît pour la plupart. Il y a inversion lorsque la moitié qui se développe est celle qui aurait dû régresser, et réciproquement. Ainsi, dans l'inversion viscérale, les arcs aortiques gauches qui devraient seuls se développer, s'oblitérent, les arcs droits qui devraient s'oblitérer, se développent.

Quant à la cause même de l'inversion, elle réside dans la saillie de l'anse cardiaque au côté gauche.

Lorsque l'anse cardiaque sort à la droite de l'embryon, la tête se retourne en faisant face au vitellus par son côté gauche, l'embryon est dans le décubitus latéral gauche, c'est l'état normal.

Lorsque l'anse cardiaque sort à la gauche de l'embryon, la tête se retourne en faisant face au vitellus par son côté droit, l'embryon est dans le décubitus latéral droit, c'est l'état inverse : « Ce renversement de la position du cœur entraîne nécessairement le renversement de ses cavités et des canaux qui y aboutissent ; or tout cela ne peut se produire sans déterminer des changements analogues dans tout l'organisme ».

Ce tératologiste a vu encore que la saillie de l'anse

cardiaque à gauche coïncidait avec une déformation elliptique de l'aire vasculaire et avec un plus grand développement du feuillet vasculaire à la gauche de l'embryon.

Par l'échauffement inégal des œufs de poule, il a pu quelquefois produire des embryons inversés.

Mais il ne nous dit pas pourquoi l'anse cardiaque fait saillie au côté gauche.

Pour BAER et d'ALTON, le fait initial n'est pas la saillie de l'anse cardiaque à gauche, mais le changement d'attitude de l'embryon, son décubitus latéral droit, conséquences d'une rotation anormale.

Théorie de FOL et VARYNSKI bien mise en évidence par Princeteau : La saillie anormale de l'anse cardiaque à gauche, résulte du développement inégal des deux blastèmes cardiaques. Ces expérimentateurs ont arrêté le développement du côté gauche de l'embryon de poulet, en tenant près de lui, parallèlement à son axe, la pointe rougie d'un thermocautère. Ils ont ainsi produit l'inversion, la saillie de l'anse cardiaque à gauche.

Le développement prédominant se trouve donc normalement à gauche contrairement à ce qui semblerait résulter des expériences de Dareste.

Théorie de ROKITANSKY : Le bulbe aortique d'abord unique est divisé par un septum dont la concavité est occupée par l'aorte. Le septum artériel descend en spirale à la rencontre du septum ventriculaire lequel subit une torsion telle que l'orifice aortique s'abouche dans le ventricule gauche, l'orifice pulmonaire dans le ventricule droit. On peut imaginer le septum ventri-

culaire disposé de telle sorte que la torsion accomplie, le ventricule droit soit en rapport avec l'aorte, le ventricule gauche avec l'artère pulmonaire. On aurait une inversion des cavités cardiaques.

Cette hypothèse ne nous livre pas la clef de l'hétérotaxie, elle pourrait simplement expliquer l'inversion limitée au cœur qui n'a jamais été constatée.

Nous concluerons avec BALLANTYNE que la cause intime de l'hétérotaxie est inconnue. Elle nous échappe comme la plupart des problèmes qui touchent aux premiers stades du développement. Il y a toute raison de croire qu'elle se résume en des phénomènes toxiques ou toxiniques. (FÉRÉ a pu produire l'inversion viscérale en injectant de l'acide cyanhydrique dans l'œuf), agissant sur le germe ou l'embryon, déterminant une irrégularité dans son développement, influençant l'allure de sa croissance des deux côtés.

« Dans son essence, l'hétérotaxie peut être regardée comme une anomalie consistant dans un excès de développement, portant sur un côté de l'organisme, et un fléchissement de l'autre, avec cette particularité que le côté qui se développe est celui qui généralement est déficient et vice versa ».

Cette anomalie est une vérification de la loi de His sur la constance des formes de l'embryon : « Etant donné la forme primitive du blastème embryonnaire, la forme du corps qui se développera de ce dernier sera la conséquence directe de la répartition inégale de la croissance du blastème dans l'espace et dans le temps »

CHAPITRE V

Diagnostic

C'est presque toujours le « cœur à droite » qui met sur la voie de l'hétérotaxie splanchnique totale. Or les dextrocardies sont fréquentes, elle présentent de multiples variétés que nous allons distinguer, en nous aidant de la classification exposée par Monsieur le Professeur Pic, et dont nous ferons sommairement le diagnostic différentiel.

Parmi les dextrocardies congénitales, on a décrit des dextrocardies pures dans lesquelles le cœur serait en miroir, Herzspiegelbild des Allemands, absolument comme dans l'hétérotaxie, mais avec cette différence que tous les autres organes, foie, rate, estomac etc..., auraient gardé leur situation normale. Monsieur Alaux, sous la direction de Monsieur le Professeur Pic s'est attaché à démontrer que cette variété n'existait pas, du moins qu'aucune des observations publiées n'était concluante : nous ne nous en occuperons pas.

I. — Dextrocardies Congénitales

- a) *Associées à l'hétérotaxie viscérale.*
- b) *Complicquées.*
- c) *Isolées.*

II. — Dextrocardies acquises

- a) *Par refoulement.*
- b) *Par attraction.*

Dextrocardies congénitales associées à l'hétérotaxie :

Nous les avons suffisamment étudiées dans les pages précédentes pour qu'il nous suffise d'en rappeler les principaux symptômes.

Cœur à droite — axe symétrique de l'axe normal —
Cavités inversées. — Mobilité de la pointe.

Foie à gauche.

Estomac à droite. Sonorité de l'espace de Traube à droite.

Ombres radioscopiques inversées pour tous les organes

Electrocardiogramme en miroir.

Pas de symptômes fonctionnels.

Dextrocardies congénitales complicquées :

Ce sont celles qu'on désignait sous le nom de dextrocardies congénitales pures. Elles ne répondent nullement à la description classique du cœur en miroir. Il s'agit au contraire de cœurs dont l'état tératologique est bien loin de ne consister que dans leur situation inversée ; en dehors de l'ectopie il y a toujours d'autres

malformations si variables suivant les cas, qu'on ne peut citer deux observations où les résultats nécropsiques soient absolument semblables. (Septa auriculaire ou ventriculaire perforés ou faisant complètement défaut ; cœur à un seul ventricule donnant à la fois naissance à l'aorte et à l'artère pulmonaire ; absence des valvules auriculo-ventriculaires qu'on n'a jamais notées intersérées ; absence de valvules sigmoïdes, artère pulmonaire naissant de l'aorte, et surtout rétrécissement de l'artère pulmonaire).

Ces dextrocardies sont exceptionnelles, les malformations dont elles s'accompagnent sont telles, que les sujets qui en sont atteints sont dans l'impossibilité de survivre longtemps après leurs naissances.

Les symptômes peuvent se déduire facilement ;

Cœur à droite — axe symétrique à l'axe normal — Cavités jamais complètement inversées — Mobilité de la pointe.

Foie, estomac, espace de Traube en position normale.

Les ombres radioscopiques des organes autres que le cœur ne sont pas inversées.

Electrocardiogramme normal.

Symptômes fonctionnels graves, consistant le plus souvent en cyanose. Pronostic fatal à brève échéance

Dextrocardies congénitales isolées :

Le cœur, au cours du développement n'a pas trouvé à se loger dans l'hémithorax droit, à cause d'une malformation thoracique, quelquefois pour une raison qui nous échappe.

Cœur à droite — axe symétrique à l'axe normal —
Pas d'inversion des cavités et mobilité de la pointe.

Viscères en position normale.

Electrocardiogramme normal.

Pas de symptômes fonctionnels.

Dextrocardies acquises :

Elles sont consécutives à un épanchement pleural ou péricardique, à des tumeurs ou lésions du médiastin, à des hernies diaphragmatiques, à des lésions pleuro-pulmonaires droites consistant le plus souvent en sclérose de nature tuberculeuse. Tandis que dans ce dernier cas le cœur a subi une attraction, dans les autres il a été déplacé par refoulement. Contrairement à l'opinion classique, autrefois soutenue, M. Barda démontré que la pointe mobile seulement dans le sac péricardique, fixé au diaphragme, se déplaçait peu, que la transposition intéressait le cœur entier, mais surtout la base, susceptible de mouvement de bascule autour de la pointe. Le cœur attiré à droite, se crée un nouveau lit dans le poumon droit, où il reste fixé par des adhérences ou en vertu de la laxité qu'a acquis son pédicule vasculaire au cours du déplacement.

Cœur à droite. L'axe est à peu près parallèle à l'axe normal.

La base est en dehors ; la pointe en dedans.

Pas d'inversion des autres viscères : de leurs images radioscopiques.

Electrocardiogramme normal (cavités non inversées).

Fixité de la pointe.

Evolution à peu près fatale du malade vers l'asystolie.

Comme on le voit, dans l'immense majorité des cas, le diagnostic d'inversion viscérale n'est pas difficile ; souvent il suffit d'y penser. Très peu d'hétérotaxies échapperaient au diagnostic si on examinait méthodiquement chaque organe. Sans parler des erreurs inexcusables comme celle qu'a vu commettre M. le Professeur Pic et qui consiste chez un malade n'offrant d'ailleurs aucun symptôme thoracique à prendre la zone de matité hépatique situé à gauche, pour un épanchement pleural gauche, il est cependant des cas où l'on peut se trouver embarrassé, en particulier chez les sujets atteints d'affections pleurales ou pulmonaires susceptibles de modifier les zones de matité normale et les signes acoustiques révélant la présence des poumons et du cœur. Monsieur le Professeur Pic relate une observation dont le diagnostic était très délicat.

Il s'agissait d'une malade entrée à l'hôpital pour une pneumonie droite avec pleurésie consécutive ; sur cette affection est venue se greffer une péricardite ; au premier abord on crût à une péricardite avec épanchement mais on ne tarda pas à s'apercevoir que les battements du cœur insensibles à gauche, étaient très nets à droite et que ce qui simulait une augmentation de la matité précordiale n'était autre que la matité hépatique située à gauche.

Plusieurs causes d'erreur étaient accumulées. A l'entrée de la malade, il y avait des signes évidents de pneumonie de la base droite, puis de pleurésie, d'où une région mate à la région thoracique inférieure droite empêchant d'isoler la matité précordiale d'une part et d'autre part en imposant pour une zone de matité

hépatique ; bientôt apparurent des symptômes fonctionnels de péricardite (que l'autopsie a montré exister réellement) et il paraissait naturel que les bruits du cœur soient très sourds à gauche : la matité hépatique en imposa un instant pour une matité d'épanchement péricardique. Dès que les symptômes pleuro-pulmonaires eurent disparu, on reconnut facilement l'inversion splanchnique totale.

Pour terminer ce chapitre du Diagnostic, mettant en parallèle l'hétérotaxie splanchnique totale et la dextrocardie acquise, nous dirons, avec M. le Professeur Pic, que cette dernière seule est pathologique. Tandis que la première a le pronostic qu'on peut porter sur un sujet normalement conformé et ne demande aucun traitement, celle-ci demande une surveillance sévère et des soins appropriés, ce qui ne manque pas d'intérêt au point de vue médico-légal et assurances sur la vie.

CHAPITRE VI

Observations

OBSERVATION I. — Malade observé dans le service du Docteur Roubier et présenté à la Société Médicale des Hôpitaux de Lyon le 20 avril 1920, par M. Roubier et Richard).

G... Charles 20 ans. Hospitalisé pour Tuberculose pulmonaire. Antécédents héréditaires et personnels : rien de particulier à signaler. Actuellement le malade présente des lésions cavitaires du sommet droit et des foyers de ramollissement au sommet gauche.

On cherche vainement à localiser par la palpation, la pointe du cœur, dans la région qu'elle occupe d'ordinaire ; l'aire précordiale est sonore l'auscultation n'y fait percevoir aucun bruit.

Le choc de la pointe est senti dans le 5^e espace intercostal droit en dedans du mamelon ; il est mobile.

A droite, zone mate, symétrique de la zone de matité cardiaque normale.

L'auscultation révèle les bruits du cœur à droite du sternum, le premier avec maximum à la région mame-lonnaire, le second à la partie interne du troisième

espace. Le claquement tigoïdien est décelé par la palpation dans ce même espace.

L'axe du cœur est donc dirigé de haut en bas, de dedans en dehors, de gauche à droite.

La matité hépatique s'étend du 5^e espace, au rebord costal du côté gauche.

L'espace sonore de Traube se trouve à droite avec une disposition symétrique de la normale.

Après ingestion de liquide, le clapotage gastique se fait entendre à droite de l'ombilic.

La radioscopie vérifie les symptômes cliniques. L'hémithorax gauche est clair dans toute son étendue, l'hémithorax droit présente en dehors du sternum, une ombre à contours arrondis disposée symétriquement à l'opacité cardiaque normale.

Dans la cavité abdominale gauche, une masse sombre soulève le diaphragme, c'est le foie. Dans la cavité droite on distingue la bulle gastrique sous la coupole diaphragmatique.

On fait ingérer au malade une bouillie bismuthée, l'image gastrique apparaît dans la cavité abdominale droite, la petite courbure est concave en bas et à gauche.

Sous le foie, à hauteur de l'épine iliaque antéro-supérieure, une zone claire très accusée, répond au cœcum.

M. Gallavardin, qui a bien voulu prendre l'électrocardiogramme de notre malade, a noté aussi « l'inversion du tracé pris en dérivation I ; de plus, le malade présentant une tachycardie régulière autour de 150 par tachysystolie auriculaire, c'est dans la dérivation III que

les tracés de tachysystolie auriculaire sont des plus nets, alors que d'ordinaire c'est dans la dérivation II que l'auricular flutter est le plus visible. Cette dernière particularité peut, elle aussi, faire soupçonner une anomalie de situation cardiaque ».

OBSERVATION II (*inédite*). — Nous devons cette observation à l'obligeance de M. Morizot, interne des Hôpitaux de Lyon :

P....., 1^{er} groupe d'Artillerie de montagne :

Aucun antécédent héréditaire digne d'intérêt.

Père et mère bien portants.

Cinq sœurs vivantes, jouissant d'une santé parfaite.

Un seul antécédent pathologique personnel : Pleurésie droite contractée en avril 1912. 50 jours d'hôpital.

Un mois de convalescence.

Il est probable que l'atteinte pleurale a été légère, qu'il s'agissait d'un simple épanchement à frigore, guéri sans ponction évacuatrice et n'ayant pas laissé de déformation thoracique appréciable.

En août 1912, le sujet désigné pour le Maroc, subit un examen médical au cours duquel on constate l'inversion du cœur et du foie, qui motive son maintien au corps.

Le 10 mai 1913, on le revoit en très bonne santé, ne présentant aucun trouble respiratoire, ni circulatoire. Il se livre sans inconvénient à des exercices de gymnastique et exécute commodément les travaux parfois pénibles qui lui sont imposés.

La pointe du cœur bat dans le 5^e espace intercostal

droit, un peu en dedans de la ligne mamelonnaire. Son choc assez large soulève nettement les téguments. A ce niveau on perçoit au maximum les bruits du cœur. Le premier, prolongé et sourd, est suivi d'un léger souffle systolique de nature certainement inorganique, étant donné sa variabilité et son absence de propagation.

Les deux bruits encore nettement perçus dans le 3^e espace intercostal droit, sont très affaiblis du côté gauche ; ils s'entendent à la partie postérieure de l'hémithorax droit tandis qu'on ne peut pas les distinguer à la face postérieure de l'hémithorax gauche.

La percussion nous montre que la sonorité est conservée dans les derniers espaces intercostaux droits en avant. Elle révèle une matité absolue dans l'hypochondre gauche s'étendant du 5^e espace au rebord costal. Cette matité gagne la ligne axillaire, se retrouve à la partie postérieure de l'hémithorax gauche, sur une étendue de 4 travers de doigt, et se prolonge en avant jusqu'à 1 centimètre au delà de la ligne médiane. Elle répond certainement au foie.

Sur la ligne allant du creux axillaire à l'épine iliaque antéro-supérieure du côté droit, on note une matité de trois travers de doigt, répondant à la rate.

L'examen des poumons est négatif.

Nous sommes en présence d'une inversion viscérale totale qu'a vérifiée la radioscopie.

Le malade dit avoir toujours vu et senti battre son cœur à droite ; il ajoute même : « Je croyais que tout le monde avait le cœur à droite ».

Conclusions

I. L'Hétérotaxie splachnique totale ne s'accompagne d'aucune gêne fonctionnelle des viscères inverses, elle est compatible avec une vie normale, en particulier avec le service militaire. Aussi est-elle le plus souvent, méconnue du sujet qui en est atteint et est-ce par hasard qu'elle est révélée la plupart du temps, à l'occasion d'un examen médical, clinique ou radioscopique.

II. Si rare qu'elle soit, elle doit être présente à l'esprit du médecin, qui risquerait d'être égaré par la localisation anormale de certains points douloureux, (Point de Mac Burney par exemple) et qui pourrait prendre pour un épanchement pleural gauche, la matité hépatique inversée. Elle doit être aussi bien connue du chirurgien qui, au cours de ses interventions, ne trouverait pas à l'endroit connu, les points de repère familiers.

III. Son diagnostic s'impose à un examen même superficiel. Cependant quelquefois des lésions pleuro-pulmonaires le rendront délicat ; dans ces cas, il sera tran-

ché par la radioscopie et surtout par l'électrocardiogramme dont les oscillations en dérivation I s'inscriront au-dessous de la ligne des abscisses.

Vu :

LE DOYEN,
Pour le Doyen,
L'Assesseur,
JEAN LÉPINE.

LE PRÉSIDENT DE LA THÈSE,
D. PIC.

Vu et permis d'imprimer :

LYON, le 28 mai 1920.

LE RECTEUR PRÉSIDENT DU CONSEIL DE L'UNIVERSITÉ,
JOUBIN.

Bibliographie

- ARISTOTE. — Peri zoon geneseos. Lib. iv. Cap. iv.
- FOL et VARYNSKI. — Recherches expérimentales sur la cause de quelques monstruosités simples, in (Recueil Zoologique Suisse) t. 1 n° 1, 7 Nov. 1883.
- PRINCETEAU. — Thèse. agrég. anatomie. 1886. Des progrès de la tératologie depuis Geoffroy St Hilaire.
- HIS. — Cité par Princeteau.
- BAER. — Entwicklungsgeschichte der Thiere t. I. p 51,
- SERRES. — Recherches d'anatomie transcendante et pathologique (in Mémoires de l'Académie des Sciences) t. ix. 1832
- DARESTE. — Mémoires de la Société de Biologie 1859.
- BICHAT. — Recherches sur la vie et la mort ; première partie art. 2. Paris.
- DARESTE. — Essais de tératogénie expérimentale : 1877.
- CABAL. — Thèse de Lyon, Un nouveau procédé de mensuration du cœur 1880.

- BARD. — Refoulement du cœur à droite et dextrocardie congénitale. Lyon Médical 1892. 25 Décembre.
- PIC. — Province Médicale 10 Octobre 1895. p. 520. Hétérotaxie splachnique totale avec persistance du thymus.
- ODIN. — Lyon Médical 1873. Autopsie d'un fœtus.
- ORCEL. — Lyon Médical 1888. Observation d'un homme ayant succombé à une thyroïdectomie pour goître suffoquant.
- GEOFFROY ST HILAIRE. — Tératologie 1836.
- GINGEOT. — Société Médicale des Hôpitaux de Paris. 1895.
- PIC. — Dextrocardie acquise et dextrocardie congénitale Société Médicale des hôpitaux de Lyon. Février 1902.
- ALAUX. — Contribution à l'étude clinique et anatomopathologique de la dextrocardie sans hétérotaxie. Thèse de Lyon 1902.
- PIC et VARAY. — Recherches sur la valeur de la percussion du cœur avec dépression latérale. Province Médicale 1900.
- VEYRAT. — De la percussion du cœur avec dépression latérale. Thèse de Lyon 1899.
- ROGI. — Spérimentale xiv. 1880.
- STEVENEL. — Thèse de Bordeaux 1905. Sur les dexiocardies congénitales avec ou sans hétérotaxie.
- VAQUEZ et DONZELOT. — Presse Médicale. 17 Janvier 1920. Dextrocardie et Dextroversion.
- Aug. SCHOTT. — Beitrage zur physikalischen Diagnostik der Herzens 1881.
- NICOLAÏ. — De l'électro-cardiogramme dans les dextrocardies (Berlin. klin Woch., janvier 1911).

CHALIER et REBATTU. — Les dextrocardies. (Paris Médical, 1912).

CLERC et BOBRIE. — La dextrocardie pure. (Archives du cœur, 1918).

DE CASTRO. — Inversion viscérale. (Archives du cœur, 1916).

BALLANTYNE.—Teratology and antenatal pathology. 1897.

IMPRIMERIE SPÉCIALE D'ÉDITIONS & REVUES

Louis NARBONNE

PAMBERS (Ariège) Place des Jacobins.

Bureaux a PARIS, 46, Rue de Bondy.
